Aus der Dermatologischen Abteilung
des Städtischen Rudolf-Virchow-Krankenhauses Berlin
(Dirig. Arzt: Prof. Dr. H. Löhe)

Zur Kenntnis bläschenförmiger Fälle von Lichen ruber planus

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Medizinischen Doktorwürde

an der

Friedrich-Wilhelms-Universität
zu Berlin

vorgelegt von

Kurt Möller
aus Großalmerode b. Kassel

Tag der Promotion: 11. Februar 1939

Seestadt Rostock 1938
Verlag Gustav Neumann, Seestadt Rostock
Druck von Ernst Vetter, Rochlitz

M 500

Gedruckt mit Genehmigung
der
Medizinischen Fakultät der Universität Berlin

Dekan: Prof. Dr. Siebeck
Referent: Prof. Dr. H. Löhe
Korreferent: Prof. Dr. Frieboes

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinen lieben Eltern!

Zur Kenntnis bläschenförmiger Fälle von Lichen ruber planus

Unter „Lichen ruber planus" versteht man eine Hauterkrankung, die durch gruppiert-angeordnete, stecknadelkopf- bis erbsengroße, rötlich-bläuliche, flache Knötchen ausgezeichnet ist, welche oft zentral gedellt sind, einen wachsartigen Glanz haben und in der Regel polygonale Begrenzung zeigen. Die Aetiologie der Erkrankung ist unbekannt, der Name der Krankheit bezeichnet lediglich das, was man auf der Haut sieht, die Morphe der Effloreszenzen. Das Wort „Lichen" stammt von dem griechischen λειχήν und bedeutet streng genommen nur „Flechte", ein Begriff, der von den Laien-Patienten für die meisten Hautkrankheiten gebraucht wird. Aber auch die Ärzte haben lange Zeit unter „Lichen" eine große Zahl verschiedenartiger Dermatosen zusammengefaßt, und erst Ferdinand v. Hebra schuf Klarheit des Begriffes Lichen, indem er diesen Begriff nur für gruppiert-angeordnete, knötchenförmige Effloreszenzen gebrauchte. Hebra schränkte später diese ehemals sehr weitgehende Bezeichnung Lichen noch dahingehend ein, daß er nur diejenigen gruppiert-stehenden Knötchen so bezeichnet wissen will, welche im Krankheitsverlauf sich stets als solche repräsentieren und keine weitere Metamorphose eingehen, also tatsächlich immer „Knötchen" bleiben. Der Begriff Lichen planus bullosus oder vesiculosus oder pemphigoides oder auch exsudativus ist also eigentlich paradox, da ein Knötchen ja nicht blasen- oder bläschenförmig gestaltet sein kann. Die mit Blasenbildung einhergehenden Dermatosen, im engeren Sinne diejenigen Hauterkrankungen, bei denen die Blasen im Vordergrunde stehen, werden als Krankheiten sui generis aufgefaßt, insbesondere zählt hierzu der Pemphigus vulgaris und die Dermatitis herpetiformis Duhring. Jedoch können schließlich alle Dermatosen unter besonderen Umständen bullös werden; da aber meistens die Grundkrankheit immer zum Ausdruck kommt, bezeichnet man die Erkrankung mit ihrem ursprünglichen Namen unter Hinzufügung von „bullosus".

Wenn Flehme auf der Versammlung südwestdeutscher Dermatologen in Frankfurt a. M. 1921 einen Fall von Lichen ruber planus mit primärer Blasenbildung im Munde und am Genitale demonstriert, so entsteht die Frage, ob es sich in diesem Falle tatsächlich um einen echten Lichen ruber gehandelt hat, wo doch die Grundform, die Knötchen, nicht typisch ausgebildet waren; dabei darf man natürlich nicht die Tatsache außer Acht lassen, daß die — durch die uns ja nicht bekannte Noxe — hervorgerufene Eruption von so großer Intensität gewesen sein kann, daß an Stelle von Papeln sich sofort Blasen gebildet haben, also die Grund-Effloreszenz noch im Entstehen sich in eine höhere Effloreszenzform umgewandelt hat.

Lesser und Darier erwähnen Krankheitsfälle, bei denen anfangs Blasen auf intakter Haut entstanden waren und erst später typische Planus-Knötchen auf die Diagnose Lichen ruber planus hinführten.

Schreiner sieht die Blasenbildung auf unversehrter Haut nicht als Ausdruck einer Steigerung des lichenösen Prozesses an, sondern glaubt, daß zentral ausgelöste nervöse Reizzustände die Ursache für ihr Entstehen wären.

Riecke weist darauf hin, daß neben dem Lichen ruber planus als Begleitaffektion eine Blasenbildung auftreten kann, die entweder symptomatischer oder idiopathischer Natur ist. So hält Leszczynski es nicht für ausgeschlossen, daß das Erythema exsudativum multiforme sich zu einem Lichen ruber planus hinzugesellt und das Krankheitsbild in histologischer Hinsicht stark beeinflußt.

Die Blasenbildung beim Lichen ruber planus ist erstmalig 1881 von Baker in London erwähnt worden. Kaposi hat im Jahre 1891 ein eindeutig umrissenes Krankheitsbild von der Umwandlung von Planus-Knötchen zu Blasen gegeben, für das er den Namen „Lichen ruber pemphigoides" prägte; er wies insbesondere auch auf die bei dieser atypischen Lichen ruber-Form verstärkte Verschlechterung des Allgemeinbefindens hin sowie auf die nach Abheilung ausgebildete Depigmentierung an den Stellen der ehemals vorhandenen Blasen. Die Blasenbildung als solche erklärt er als ein Zeichen vermehrter Exsudation der Haut. Im Sinne Kaposis kann man also nur diejenigen bläschenförmigen Lichen ruber-Fälle als solche ansehen, bei denen sich die vordem eindeutig vorhanden gewesenen Planus-Knötchen erst im Verlauf der Krankheit zu Blasen umgebildet haben.

Dieser Auffassung schließen sich auch die meisten anderen Autoren an, zumal Übergangsstadien von Planus-Knötchen zu bläschenförmigen Lichen ruber planus-Effloreszenzen beschrieben sind. So berichtet Whitfield von mehreren Krankheitsfällen von Lichen ruber planus mit urtikariellen Papeln, welche er im Entstehen beobachten konnte; diese Papeln wiesen außerdem einen erythematösen Hof auf und zeigten Schuppung im Zentrum. Rein morphologisch betrachtet kann man die urtikarielle Papel auch als Quaddel ansprechen und diese als Übergangsform der Papel zum Bläschen betrachten, so daß also die Bläschen nur eine hochdifferenzierte Form der Planus-Knötchen, der Grundform beim Lichen ruber planus, darstellen. Nur wenige Autoren, so Koljade und R. Rovinskij glauben auf Grund der Beobachtung von 3 Fällen bei Frauen, wobei die Bläschen primär auf intakter Haut entstanden sind, daß keine Metamorphose der Grund-Effloreszenzen stattgefunden habe, sondern die Bläschen „idiopathischer" Natur seien.

Herrmann, Franz und Walther weisen auf die oft sehr große Ähnlichkeit des Lichen ruber bullosus der Mundschleimhaut mit dem Schleimhaut-Pemphigus hin, eine Ähnlichkeit, die so groß sein kann, daß eine eindeutige Diagnose nicht zu stellen ist. Die Differentialdiagnose zwischen den „echten" Blasenerkrankungen und den bläschenförmigen Lichen ruber-Affektionen ist nicht nur bei Beteiligung der Schleimhäute, sondern überhaupt öfters schwierig. Man findet immer wieder in den Gesellschaftsberichten der verschiedenen dermatologischen Vereinigungen, daß bei Vorstellung von Patienten mit Lichen ruber planus bullosus in der Diskussion Zweifel ausgesprochen werden, ob der demonstrierte Patient nicht an einer Dermatitis herpetiformis Duhring leide. Die unterscheidenden diagnostischen Merkmale sind so wenig pathognomonisch, daß oft ein endgültiger Entscheid nicht zu treffen ist. Das Nikolsky'sche Phänomen ist auch bei echtem Lichen ruber planus

mit Blasenbildung oft positiv, da es sich ja nur rein auf die morphologische Beschaffenheit der Eruption gründet.

Am häufigsten wird differential-diagnostisch an die Duhring'sche Dermatitis gedacht, an Pemphigus vulgaris wohl deswegen seltener, weil ausgesprochene Blasenbildung beim Lichen ruber planus seltener vorkommt als bläschenartige Umwandlung der Planus-Knötchen. So berichten Kapuscinski, Ruete, Forman, Busman und Pautrier von Erkrankungen bläschenförmiger Art, bei denen nicht klargestellt werden konnte, ob es sich um eine Dermatitis Duhring oder einen Lichen ruber pemphigoides handelte.

Canon, Saínz de Aja und Wertheimer beschreiben Fälle von Pemphigus-ähnlichen Zuständen, die nicht eindeutig zum Lichen ruber planus, aber auch nicht zum Pemphigus vulgaris zu zählen sind. Bei der Demonstration solcher Krankheitsfälle ist die Beurteilung niemals einheitlich. Balban stellte im Jahre 1932 in der Wiener Dermatologischen Gesellschaft eine 52jährige Patientin vor, die anfangs an einem universellen Lichen ruber planus erkrankt war; bei beginnender Rückbildung der Lichen-Erscheinungen traten sowohl zwischen den Knötchen, als auch auf denselben verschieden große Blasen auf, die am ganzen Körper lokalisiert waren und nach Abheilung erneut zum Vorschein kamen, auch an bisher nicht befallen gewesenen Stellen; noch nach vollständiger Abheilung des Lichen ruber planus wiederholten sich diese Blasenschübe mehrmals. Das ganze Krankheitsbild machte den Eindruck eines echten Pemphigus vulgaris, und es bleibt die Frage offen, ob man die Affektion zu den bullösen Formen des Lichen ruber planus rechnen oder sie für einen Pemphigus vulgaris halten will, in dem Sinne, daß sich ein Pemphigus auf den bestehenden Lichen planus aufgepfropft hat oder nach Abheilung des Lichen ruber planus als selbständige Dermatose unabhängig von diesem (vielleicht durch den abgelaufenen Lichen begünstigt) entstanden ist. Gegen die Diagnose Pemphigus vulgaris in dem beschriebenen Falle spricht die Tatsache, daß das Allgemeinbefinden der Patientin während der ganzen Dauer der Erkrankung nicht wesentlich beeinträchtigt war, und das Gewicht konstant blieb. Inwieweit eine vorhergegangene Arsen-Medikation als Ursache für das Entstehen der Blaseneruption angeschuldigt werden kann, soll an anderer Stelle im Zusammenhang noch dargelegt werden.

Man hat selbstverständlich zur weiteren Klärung bei zahlreichen in differential-diagnostischer Hinsicht interessanten Krankheitsfällen Probeexcisionen angestellt und histologische Untersuchungen durchgeführt. Eine Zwischenstufe zwischen makroskopischer und mikroskopischer Untersuchung stellt die von Kumer und Bettmann ausgebildete Methode der Dermatoskopie dar, die durch Anwendung des Hautmikroskopes die Untersuchung der pathologisch veränderten Haut in vivo ermöglicht. Kumer konnte jedoch im Gegensatz zu anderen Dermatosen beim Lichen ruber planus keine klaren Befunde bei dermatoskopischer Beobachtung erzielen, so daß diese Untersuchungsmethode zur Behebung differential-diagnostischer Schwierigkeiten bei bläschenförmigen Hauteruptionen nicht Anwendung finden kann. Man ist also allein auf die histologische Untersuchung angewiesen, die auch bei einer großen Anzahl der beschriebenen Fälle von Lichen ruber pemphigoides und bullosus angewandt wurde.

Das histologische Bild einer normalen Lichen ruber planus-Papel zeigt eine erheblich verdickte Hornschicht, wobei die Zellen jedoch sämtlich kernlos sind, also keine Parakeratose vorliegt; die Keratohyalinschicht ist verbreitert; in den Papeln und subpapillär findet sich plasmazellfreie Infiltration; es besteht außerdem eine beträchtliche Gefäßerweiterung. Perivasculär sind Rundzelleninfiltrate vorhanden.

Der histologische Befund der Effloreszenzen beim Lichen ruber pemphigoides entspricht nach Frieboes den bei den Dermatosen mit Blasenbildung bekannten Bildern. Gans hält bei den bläschen- bezw. blasenförmigen Lichen ruber-Erkrankungen zum Unterschied von anderen blasenbildenden Dermatosen in histologischer Beziehung insbesondere das immer vorhandene scharf abgegrenzte Infiltrat im Papillarkörper und oberen Teil der Cutis für pathognomonisch und unterscheidet auch bei den schon primär mit Blasenbildung einhergehenden Lichen ruber-Fällen zwei Entstehungsarten: Die eine Entstehungsart ist bedingt durch kleine Flüssigkeitsansammlungen, welche Leucozyten enthalten und direkt unter dem Stratum corneum gelegen sind; durch nachwachsende und endlich verhornende Epithelien wird diese Flüssigkeit von der Epidermis getrennt, platzt dann und trocknet an der Oberfläche ein. Der zweite Entstehungsmodus ist folgender: Die Epidermis wird in toto vom Papillarkörper abgehoben und der dadurch entstehende Hohlraum enthält dann ein zartes, mit Leucozyten behaftetes Fibrinnetz. Gelegentlich enthalten die Blasen auch Schweißdrüsenausführungsgänge und Haarfollikel. Das Bindegewebe, vor allem auch die elastischen Fasern, sind unverändert. Riecke und Kyrle erwähnen noch andere Möglichkeiten der Blasenentstehung.

Im Blaseninhalt finden sich in erster Linie Lymphozyten, oft auch nach Bettmann und Whitfield 5% bis 20% eosinophile Leucozyten. Horvatt berichtet sogar von einer Eosinophilie von 34% im Blaseninhalt bei einem 68jährigen, an Lichen ruber bullosus erkrankten Manne, bei dem die Blut-Eosinophilen 18% betrugen. Der Inhalt der Blasen wurde immer steril befunden.

Pokorny weist auf den großen Pigmentgehalt in den Zellen von schon primär entstandenen Bläschen hin und folgert daraus, daß die Pigmentierung nicht sekundärer Natur sein kann, sondern gleichzeitig mit dem Entstehen der Bläschen auftreten muß. In den beschriebenen Fällen waren als erste Eruption die Bläschen entstanden und erst nach Platzen der Blasendecke entwickelten sich auf dem Blasengrund typische Planusknötchen.

Bei einem Fall von akutem Lichen ruber planus et vesiculosus bei einer 31jährigen Frau berichtet Vohwinkel, daß die noch während des akuten Krankheitsstadiums angestellte histologische Untersuchung intracpithelial gelegene Blasenbildung ergab, wobei eigentümlicherweise die Bläschen von parakeratotischen Zellen umgeben waren und auch der Blasengrund parakeratotisch verändert war. Im übrigen stimmt der histologische Aufbau mit dem von Gans beschriebenen Bilde überein.

Auch Bernstein konnte in einem anderen Falle Parakeratose der verdickten Hornschicht feststellen sowie auch Strukturveränderung der elastischen Fasern im Entzündungsherd; bei diesem Falle handelte es sich um eine 41jährige Patientin, die bereits seit einem Jahr an Lichen ruber

vesiculosus erkrankt war. Bei einer gleichen, bereits 2 Jahre bestehenden Affektion fand Matuskoff ebenfalls Parakeratose.

Eine vom selben Autor beschriebene Erkrankung von Lichen ruber pemphigoides bei einem 18jährigen gleicht in histologischer Hinsicht dem Befund bei Lymphangioma circumscriptum cutis.

Földvári fand neben den typischen Veränderungen eine Verbreiterung der Keimschicht, welche mit polymorphkernigen Leucozyten durchsetzt war (Akanthose).

Abgesehen von den beschriebenen Abweichungen (in erster Linie parakeratotoischen Veränderungen) stimmen jedoch die histologischen Befunde bei den verschiedenen Autoren weitgehend überein.

Nicht nur in histologischer Hinsicht, sondern auch bei nur makroskopischer Betrachtung wird in den zahlreichen Veröffentlichungen der hier interessierenden Erkrankung die Frage der Arsenbehandlung besonders berücksichtigt und angegeben, ob die geschilderten Krankheitsfälle schon mit Arsen behandelt waren oder noch nicht. Während das Arsen bei vielen Dermatosen therapeutisch nur als unterstützender Faktor angewandt wird und auch z. B. bei der Psoriasis-Behandlung eine nur untergeordnete Rolle spielt, stellt die Arsenmedikation beim Lichen ruber planus bekanntlich eine durchaus zuverlässige Therapie dar und steht neben den äußerlich angewendeten Mitteln im Vordergrund der therapeutischen Maßnahmen. Der Heileffekt des Arsens ist so offensichtlich, daß man die Arsendarreichung als spezifische Therapie ansprechen kann. Vorübergehende Exacerbationen der Hauterscheinungen durch Arsen sprechen in diesem Sinne. Oft schon wurde die Diagnose Lichen ruber planus „ex juvantibus" gestellt, wenn nach Arsenzufuhr auffallend rasche Abheilung der Dermatose beobachtet wurde (Sáinz de Aja). Ein Nachteil der Arsentherapie ist die Erscheinung, daß die Neigung zur pigmentierten Abheilung des Lichen ruber planus durch das Arsen vermehrt wird. Diese Tatsache hat man in Zusammenhang gebracht mit dem Entstehen atypischer Formen des Lichen ruber planus, in dem Sinne, daß man dieselben auf die Arsenbehandlung zurückführte.

Whitfield stellte durch statistische Untersuchungen fest, daß bei 17 Fällen von Lichen ruber planus mit Blasenbildung nur in 6 Fällen Arsen gegeben worden war, Riecke fand bei 29 Fällen 14mal Arsenbehandlung aufgezeichnet. Der erstgenannte Autor bemerkt, daß man bei der doch so viel angewandten Arsentherapie häufiger Blasenbildung beobachten müßte, ein Einwand, dem entgegengehalten werden kann, daß nicht nur die Dosierung, sondern auch naturgemäß die Stärke der Reaktionsfähigkeit bei den verschiedenen Patienten und die individuelle Disposition eine große Rolle spielen.

Buschke beobachtete einen Fall von Blasenbildung unter hyperkeratotischen Herden an Handtellern und Fußsohlen, bei dem nach Arsenmedikation die Blaseneruption sich deutlich verstärkte. Die Ansicht, daß bei diesen hyperkeratotischen Fällen das Arsen kontraindiziert sei, wird auch von Nadel vertreten (Lemberger Dermatologische Gesellschaft, Januar 1935).

Jadassohn macht auf die bei Lichen ruber oft beobachtete Spaltbildung zwischen Epithel und Cutis aufmerksam, die durch Arsenmedikation eintritt und zur Blasenbildung führen kann.

Ullmann schuldigt das Arsen an, durch Gefäßschädigung bullöse Effloreszenzen, welche meist hämorrhagischer Natur sind, zu verursachen.

Man fragt sich nun, ob die Blasenbildung allein dem Arsen zuzuschreiben ist, das Arsen also gewissermaßen provokatorisch wirkt, oder die Blasenbildung a priori im Charakter des einzelnen Krankheitsfalles liegt, abhängig von der Stärke des Exsudationsvorganges der pathologisch veränderten Haut. Es sind, wie oben schon erwähnt, von verschiedenen Autoren Fälle von Lichen ruber bullosus beobachtet, bei denen feststand, daß die Patienten kein Arsen erhalten hatten. Trotzdem stimmen einige bemerkenswerte Fälle nachdenklich, von denen einer von Saínz de Aja und E. Alvarez angeführt werden soll: Eine 64jährige mit einem universellen Lichen ruber planus erhält vier Monate lang kontinuierlich Arsen in Form der Fowler'schen Lösung. Nach einer bereits deutlichen Remission traten plötzlich bullöse Eruptionen auf, die ausgesprochen Pemphigus-ähnlicher Natur waren. Trotz der in den folgenden vier Monaten zunehmenden Blasenbildung wird auch weiter Arsen gegeben. Mit dem Absetzen des Arsen hört schlagartig die Blasenbildung auf und auch ein Zurückgehen der Pigmentation wird ersichtlich. Diese letztere Tatsache beweist insbesondere den kausalen Zusammenhang zwischen Arsenzufuhr und Blaseneruption. Der beschriebene Fall lehrt jedoch vor allem, daß die Dosierung des Arsens (hier nicht angegeben) sicherlich ausschlaggebend ist für die Entstehung des Lichen ruber bullosus. Es ist auch zu bedenken, daß ein Heilmittel, in zu hoher Dosis appliziert, nicht die gewünschte, sondern die entgegengesetzte toxische Wirkung haben kann.

Wenn man nach Berücksichtigung der gesamten Literatur auch grundsätzlich nicht das Arsen oder zu hohe Arsendosierung als alleinige Ursache für bullöse Formen des Lichen ruber planus ansehen kann, so nimmt doch Keller an, daß das Arsen und die unbekannte Noxe des Lichen ruber planus dieselbe Wirkung auf die Haut haben, da die gleiche Zellart von beiden Faktoren angegriffen wird. Es besteht bekanntlich eine Affinität des Arsens zur Basalzellenschicht der Haut. Strauß, der sämtliche Krankheitsberichte der bläschenförmigen Lichen ruber-Fälle statistisch erfaßt hat, um die Ursache der Blasenbildung zu ergründen, kommt zu dem Ergebnis, daß die Arsendarreichung die bläschenförmige Entwicklung der eigentlichen Lichen planus-Effloreszenzen nicht bewirke, vielmehr die bullöse Weiterentwicklung der Knötchen im Charakter der Erkrankung an sich liege und bei Berücksichtigung der histologischen Veränderungen auch erklärlich sei; schon beim Entstehen der Primäreffloreszenz, dem Knötchen, würde man Spalten- und Lakunenbildung und vor allem Oedem sehen; eine folgende Blasenevolution sei also nur der Ausdruck für stärkere Oedembildung bezw. bedingt durch Zusammenfließen der erweiterten Gewebsspalten.

Der gleiche Autor hat festgestellt, daß das Auftreten von bläschenförmigen Effloreszenzen beim Lichen ruber planus bei Frauen häufiger sei als bei Männern. Bezüglich der Häufigkeit des Auftretens des unkomplizierten Lichen ruber planus bei beiden Geschlechtern wird jedoch von den Autoren übereinstimmend angegeben, daß Männer häufiger von der Krankheit befallen werden als Frauen. So fand Kaposi ¾ Männer erkrankt und nur ¼ Frauen. Lavergne und Róna kommen zu ungefähr denselben Zahlen. Riecke zählte von 46 Krankheitsfällen 33 Männer und 13 Frauen. Betrachtet man die vom Jahre 1921 bis jetzt publizierten Erkrankungen von bläschen-

förmigem Lichen ruber planus mit Berücksichtigung der Sitzungsberichte der einzelnen dermatologischen Vereinigungen in Europa, so kommt man auch zu dem Ergebnis, daß weibliche Individuen häufiger erkranken als Männer; auf 4 Frauen entfallen nur 3 Männer. Das Durchschnittsalter bei den Frauen ist 44,7 Jahre, dasjenige der Männer 35,6 Jahre, wobei zu berücksichtigen ist, daß auch eine ganze Reihe junger Mädchen an bläschenförmigem Lichen ruber planus erkrankt war. Wise beschreibt sogar einen Fall von Lichen planus mit Blasenbildung bei einem 5jährigen Mädchen, bei welchem die Diagnose Lichen ruber planus völlig eindeutig war. Auffallend ist demnach das hohe Alter der Patientinnen, welche atypische Lichen-Effloreszenzen aufwiesen. Flehme berichtet von einem Lichen ruber pemphigoides mit Schleimhautbeteiligung bei einer 71jährigen Frau, Graham beschreibt einen Lichen ruber verrucosus mit Blasenbildung bei einer 74jährigen. Das Alter der Patienten mit unkompliziertem Lichen planus liegt in den mittleren Jahren, zwischen dem 20. und 50. Lebensjahr, doch kommt die Erkrankung in allen Altersstufen zur Beobachtung. Bemerkenswert ist also, daß die bläschen- und blasenförmigen Fälle von Lichen ruber planus vorwiegend bei Frauen in höherem Lebensalter angetroffen werden. Inwiefern hierbei die Tatsache des Klimakteriums bezw. des Seniums, also ein hormonaler Faktor eine Rolle spielt, möge dahingestellt bleiben.

Man kann jedoch nicht sagen, daß die Blasenbildung beim Lichen planus, auch wenn man sie als Ausdruck vermehrter Exsudation des Gewebes ansieht, überdies noch einhergehend mit stärkeren Allgemeinerscheinungen und Schleimhautbeteiligung, prognostisch ungünstig zu bewerten wäre. Die Blasenefflorescenzen bilden sich in den allermeisten Fällen wieder zurück. Nadel erwähnt einen Fall von einem Manne, der Blasen bis zu Apfelgröße aufwies, welcher bald zur Abheilung kam.

Es sind in der Literatur mannigfache therapeutische Maßnahmen angegeben, welche bei bläschenförmigem Lichen ruber planus von gutem Erfolg sein sollen. Besonderes Interesse verdient in dieser Beziehung ein in der jüngsten Literatur von Jordan beschriebener Fall von Lichen ruber pemphigoides bei einem 45jährigen Mann: Seit 7 Monaten Bestehen eines universellen Lichen-Exanthems mit zahlreichen Blasen, teilweise bis erbsengroß; die Blasen saßen zum Teil auf normaler Haut, zum Teil auf den Papeln. Der Kranke wurde durch heftigen Juckreiz gequält. Es wurde eine Titro-Salz-Diät verordnet, wonach sofort das Jucken sistierte und das Exanthem schnell zurückging. Später führte der Patient die Titro-Salz-Diät nicht mehr so streng durch, worauf die Abheilung sich sofort verzögerte, stärkeres Jucken sich bemerkbar machte und bald wieder neue Blasen aufschossen.

An dieser Stelle soll auch noch auf einen von Biram 1931 beschriebenen Fall von Lichen ruber mit Urticaria bullosa hingewiesen werden. Bei Zufuhr von nur 5 g Kochsalz pro die heftigste Blasenbildung, bei Weglassen des Kochsalzes (auch aus der Nahrung) und Ersatz durch Titro-Salz prompte Abheilung des Lichen ruber und der Urticaria bullosa. Sobald wieder NaCl gegeben wurde, stellte sich wieder starkes Jucken und neue Blasenbildung ein.

Die Behandlung des Lichen ruber planus mit Röntgenstrahlen wird von einigen Autoren empfohlen, von anderen wiederum abgelehnt. Bei frischen

Erkrankungen hat man keine klaren Heileffekte gesehen, ältere Formen sprechen besser auf Röntgenstrahlen an. Besonders wird der oft sehr lästige Juckreiz dadurch wesentlich gebessert. Man wendet im allgemeinen nur Oberflächen-Bestrahlung der erkrankten Hautpartien an. Auf die Röntgenbestrahlung des Rückenmarks bezw. der sympathischen Ganglien soll hier nicht eingegangen werden, die diesbezüglichen Erfolge sind bestritten. Von Interesse ist hier lediglich die Erscheinung, ob auch die Röntgenstrahlen als schädliches Agens in bezug auf Blasenbildung beim Lichen planus eine Rolle spielen können. Bei Durchsicht der Literatur kann man in dieser Hinsicht keine klar liegenden Beobachtungen finden. Busman und Woodburne behandelten einen unkomplizierten Lichen ruber planus bei einer 32jährigen Patientin mit Röntgenstrahlen (ohne Filterung), außerdem aber auch noch mit intravenösen Arseninjektionen (Neoarsphenamin) und Sublimat peroral. Das charakteristische Krankheitsbild des Lichen planus ging daraufhin zurück, und es traten Bläschen sowie Blasen auf diffus geröteter Haut auf. Ob die Röntgenstrahlen als die Ursache der Blasen-Entwicklung anzusehen sind, ist sehr zweifelhaft. Vielmehr scheint das Sublimat dafür in erster Linie in Betracht zu kommen, zumal auch Wertheimer nach Sublimatdarreichung Pemphigus-ähnliche Umwandlung eines typischen Lichen planus sah. Eine 27jährige Patientin wurde wegen ihres Lichen ruber planus, lokalisiert an beiden Unterschenkeln, von Martenstein mit Arsen und Röntgenstrahlen behandelt. Da keine Besserung zu verzeichnen war, Applikation von Thorium-X-Salbe auf den rechten Unterschenkel für die Dauer von 48 Stunden. Eine Woche später stellte sich hochgradige Blaseneruption am rechten Unterschenkel ein. Dieser Fall ist insofern bemerkenswert, als Überempfindlichkeit gegen Thorium X sonst nur beim Xeroderma pigmentosum gesehen wird.

Vergleicht man die Häufigkeit des bläschenförmigen Auftretens des Lichen ruber planus mit der Zahl unkomplizierter Lichen ruber-Erkrankungen, so ergeben sich für unsere Abteilung im Rudolf-Virchow-Krankenhaus folgende Zahlen:

In der Zeit vom Juni 1926 bis Dezember 1937 wurden insgesamt 30 Patienten mit Lichen ruber planus stationär behandelt. Davon waren 10 weibliche und 20 männliche Patienten. Die Zahl der angegebenen atypischen Lichen-Effloreszenzen beträgt im ganzen 6. 4mal wurde Lichen ruber planus verrucosus diagnostiziert, bei 2 Frauen und 2 Männern. 2mal wurde einwandfrei Lichen ruber planus vesiculosus festgestellt. Ein dritter Fall ist nicht als sicher zu buchen; man fand hier auf der Haut der Unterschenkel, die in toto bläulich-rot gefärbt war, pfennigstückgroße, flache Erosionen, welche nach Angabe des Patienten aus Blasen entstanden seien; intakte Blasen waren in diesem Falle nicht nachweisbar. Auch die anderen beiden (klar liegenden) Krankheitsfälle von bläschenförmigem Lichen ruber planus betrafen männliche Patienten.

In einem Falle handelte es sich um einen 34jährigen Patienten in gutem Allgemeinzustand, der wegen einer zirka 7 Wochen bestehenden Hautaffektion am 9. 10. 1937 ins Rudolf-Virchow-Krankenhaus eingewiesen wurde. Die Einweisung erfolgte unter der Diagnose juckendes Ekzem. Patient gab an, daß der Zustand trotz dauernder ambulanter Behandlung mit Salbe sich

ständig verschlechtert habe. Innerlich habe er keinerlei Medikamente verordnet bekommen. Der Aufnahmebefund ergab einen typischen Lichen ruber planus, lokalisiert am Rücken, an den Nates, am Genitale (Penisschaft, Glans penis und Skrotalhaut) und an den Extremitäten. Einige kleine gruppiert stehende Papeln fanden sich auch in den Achselhöhlen und in der Nabelgegend. Die einzelnen papulösen Effloreszenzen waren in typischer Weise gruppiert angeordnet, blaurot gefärbt und mit zentraler Eindellung versehen; einige Knötchen zeigten deutlich polygonale Begrenzung; teilweise bestand auch typischer Lichen ruber striatus. Am weichen Gaumen, an der Wangenschleimhaut und an den Zungenrändern waren charakteristische Lichen ruber-Veränderungen vorhanden, zum Teil einzelstehend von etwa Stecknadelkopfgröße, zum Teil herdförmig zusammengeflossen. Die Haut der Unterarme war hochgradig licheninfiziert und wies ausgedehnte, klein-lamellöse Schuppung auf; an den Unterschenkeln dieselben Erscheinungen, nur nicht so ausgeprägt. Außerdem waren beide Handflächen und Fußsohlen von zahlreichen Knötchen befallen, an den Handflächen waren ausgesprochen bläschenförmige Effloreszenzen sichtbar. Das Blutbild ergab eine Eosinophilie von 8%.

Patient erhielt jeden zweiten Tag eine Wasserdusche von 27 Grad Celsius, 10 Minuten lang. Innerlich bekam er Arsen in Form der Fowler'schen Lösung mit Tinct. Chinae compos., anfangs in steigenden, später in fallenden Dosen. Zu Beginn der Behandlung wurden außerdem 4 Injektionen von Natrium Salvarsan Dos. I in Abständen von fünf Tagen verordnet. Auf die Haut wurde anfangs nur Carbolpuder appliziert, später ½prozentige Teervaseline. Unter dieser Therapie ließ der starke Juckreiz bald nach, die Knötchen blaßten ab, die Bläschen an den Handflächen verschwanden und auch die Schleimhauterscheinungen gingen zurück. Die Abheilung erfolgte in charakteristischer Gemmenform (Lichen ruber annularis). Schon frühzeitig stellte sich eine bräunliche Pigmentierung ein. Nach 9wöchiger Behandlung waren nirgends mehr Lichenknötchen nachweisbar, Patient war subjektiv völlig beschwerdefrei. Die Zahl der Eosinophilen im Blut betrug 8 Wochen lang ständig 8%, erst in der 9. Woche sank sie auf 6%, analog den Monozyten, welche anfangs 5 bis 7% und nach 9 Wochen nur noch 1% betrugen.

Der zweite Fall betraf einen 40jährigen Patienten, der am 4. 11. 1937 aufgenommen wurde. 1926 acquirierte Patient eine Lues und führte 6 kombinierte Injektionskuren durch. Die am 4. 11. 1937 angestellte Wa. R. und auch die Hilfsreaktionen waren einwandfrei negativ. Vor nicht ganz 3 Monaten bemerkte Patient am Penis und an den Lippen einen gering juckenden Ausschlag, weshalb er sich in fachärztliche Behandlung begab. Er erhielt Arsen in Lösung peroral und 2 Salvarsan-Injektionen. Die bereits vor Beginn der Arsentherapie vorgenommenen Luesreaktionen waren ebenfalls negativ. Außerdem lokale Behandlung mit Salicylsalbe und -spiritus. Der Ausschlag breitete sich allmählich weiter aus und befiel die Schamgegend, Unterarme, Unterschenkel, Handinnenflächen und Fußsohlen. Ende August Aufenthalt an der See, wo Patient badete; daraufhin Verschlimmerung, seit 8 Tagen auch Befallensein des Präputiums. Seit September Veränderungen an den Nägeln, beginnend am vierten Finger der linken Hand.

Der mittelgroße, kräftige Patient wies einen universellen Lichen ruber planus auf: Am Stamm waren zahlreiche stecknadelkopf- bis linsengroße,

polygonal begrenzte rote bis blaurote Knötchen mit typischem Glanz und weißlichen Schüppchen bedeckt, vorhanden. Der Nabeltrichter und die Kreuzbeingegend war besonders stark befallen. Die Vorderarme und die Streckseiten beider Unterschenkel zeigten zu größeren Herden bezw. Flächen konfluiert, erhabene bläulich-rote Herde, die beim Kratzen weißliche Abschilferung aufwiesen. An den Fingern (Streck- und Beugeseiten) und an der Stirn einzelne kleine Papeln, während der behaarte Kopf völlig frei war. Die Haut der Oberlider war mit je einem kleinen Knötchen bedeckt. Penisschaft, Glans und Präputium waren dicht besät mit Lichen-Effloreszenzen, das Skrotum stellte eine einzige licheninfizierte Fläche dar, starke Infiltration am oberen Abschnitt der Rima ani, solitär stehende Papeln am Haut-Schleimhaut-Übergang des Analringes. Am stärksten befallen waren die Handflächen und Fußsohlen, wo die Haut flächenhaft zusammengeflossene Herde zeigte, in deren Umgebung subepidermoidal gelegene Bläschen vorhanden waren. Erhebliche Beteiligung der Mundschleimhaut: An der Wangenschleimhaut beiderseits netzartige und streifenförmige Herde, desgleichen an der Zunge, deren vorderer Anteil von einer durchsichtigen, bläulich-weißlichen Plaque bedeckt war; an der Lippenschleimhaut noch ganz zarte, fast nicht im einzelnen erkennbare weißliche Netzbildung. Nagel-Veränderungen: Wachstumsstörungen der Nägel, insbesondere Querfurchen und Rillen, die an den Großzehen ganz besonders stark ausgeprägt waren; fortschreitende Entwicklung über den Nagelfalz. Blutsenkungs-Reaktion: 9/26 (nach Westergreen) Im Blutbild Eosinophilie von 10%, 7% Monozyten bei einer Gesamt-Leukozyten-Zahl von nur 2600. Eine Woche später Ansteigen der Leukozyten auf 5300. Eosinophile 6%, Monozyten 6%.

Der Patient wurde ebenfalls mit lauwarmen Duschen behandelt, lokal mit Carbolpuder, später mit ½prozentiger Teervaseline. Arsen wurde nicht gegeben, da Patient schon zirka 3 Monate lang ambulant Arsen erhalten hatte. Der Juckreiz war im übrigen nur gering. Nach 10tägiger Behandlung hatte sich die Affektion am ganzen wesentlich beruhigt, und es wurde keine Neubildung von Effloreszenzen beobachtet. Am 18. 11. traten plötzlich, handbreit über dem linken Hüftbeinkamm, in Gruppen gestellte Lichen-Effloreszenzen auf, welche im Gegensatz zu den übrigen Hauterscheinungen schmerzhaft waren. Die Lokalisation entsprach dem XII. Thorakalsegment. Diese Eruption stellte einen Herpes zoster dar, welcher als isomorphe Erscheinung des Lichen ruber anzusprechen ist. 6 Tage später verschwand derselbe unter Hinterlassung von Pigmentierung wie auch die übrigen Lichen planus-Erscheinungen sowie die Bläschen-Eruptionen mit Pigmentation abheilten.

Weitere Fälle von Lichen ruber planus vesiculosus haben wir bei unserem Krankenmaterial nicht beobachtet.

Unterzieht man die in der Literatur beschriebenen und von uns selbst beobachteten und behandelten Krankheitsfälle von bläschenförmigem Lichen ruber planus in bezug auf ihre Entstehungsursache einer kritischen Betrachtung, so ergibt sich keine einheitliche und befriedigende Erklärung für das Zustandekommen der hier interessierenden Komplikation, wie ja überhaupt das Wesen und die Aetiologie auch des typisch verlaufenden Lichen ruber planus noch völlig dunkel ist. Zahlreiche Untersuchungen klinischer, bakteriologischer, pathologisch-histologischer und pharmakologisch-experimenteller Art

haben nicht dazu geführt, den Charakter und die Ursache dieser Dermatose zu ergründen, so daß man sich damit begnügen muß, den Lichen ruber planus als Erkrankung „idiopathischer" Natur aufzufassen und diese Krankheit in das Kapitel der Hautkrankheiten, deren Ursache wir nicht kennen, einzureihen. Demzufolge ist auch eine Erklärung für das Auftreten von Komplikationen dieser uns ätiologisch nicht bekannten Erkrankung sehr schwierig, ja fast unmöglich. Die Verschlimmerungen bezw. die entstehenden Komplikationen beim Lichen ruber planus nach Diätfehlern, nach hormonalen Veränderungen (Klimakterium etc.), nach Röntgenbestrahlung und nach Sublimat-Medikation sind im Verhältnis zu der Zahl der auch ohne diese genannten Faktoren entstehenden Fälle von komplizierten Lichen ruber planus-Erkrankungen so gering, daß man sie als Ursache nicht ansprechen kann; diese Faktoren können Zufallsbefunde sein, man könnte in ihnen höchstens ein die Komplikation auslösendes unspezifisches Moment sehen. Anders verhält es sich schon mit dem Arsen, nach dessen Anwendung — besonders nach hoher Dosierung — man wesentlich häufiger Entstehung von Blasen oder Bläschen beim Lichen ruber sieht als ohne Arsendarreichung. Man kann natürlich einwenden, daß auch ohne Arsen-Medikation ein Lichen ruber planus in einen Lichen ruber vesiculosus übergehen kann, obwohl die Tatsache auffallend ist, daß die bläschenförmigen Lichen ruber-Fälle in einem größeren Prozentsatz Arsen erhalten haben.

Zusammenfassung

Die als Lichen ruber planus bezeichnete Hauterkrankung geht in seltenen Fällen mit der Bildung von Blasen und Bläschen einher.

Die aus dem gesamten mir erreichbaren Schrifttum angeführten Erkrankungen an Lichen ruber vesiculosus werden durch zwei weitere hierhergehörige Krankheitsfälle ergänzt, die an der Dermatologischen Abteilung des Rudolf-Virchow-Krankenhauses beobachtet wurden.

Als Ursache für die Blasenbildung wird vielfach eine vorausgegangene Arsenzufuhr angeschuldigt, doch liegen einwandfreie Beobachtungen vor, bei denen der Lichen ruber vesiculosus auch ohne vorherige Arseneinnahme entstanden war. Da von unseren beiden Kranken gleichfalls nur einer vor Auftreten der Bläschen Arsen erhalten hatte, halte ich die ursprüngliche Bedeutung der Arsen-Einwirkung zum mindesten für fraglich.

Am Ende dieser Arbeit ist es mir eine selbstverständliche Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Prof. Dr. Löhe, für die liebenswürdige Überlassung des Themas dieser Arbeit meinen herzlichen Dank zu sagen.

Literatur

Balban, Wiener Dermatolog. Gesellschaft, Sitzung vom 20. X. 32.

Bernstein, Tagung Südwestdeutscher Dermatologen, Frankfurt a. M., Sitzung vom 24. bis 25. XI. 1931.

Biram, Ein Fall von Lichen ruber mit Urtikaria bullosa. Hamburg: Diss. 1931.

Flehme, Ein Fall von Lichen ruber pemphigoides mit Beteiligung der Schleimhäute. Derm. Wschr. Bd. 73, Nr. 38, S. 1001—1005. 1921.

Derselbe, Vers. Südwestdeutscher Dermatologen, Frankfurt a. M., Sitzung vom 8. bis 9. X. 1921.

Földwári, Ungarische Dermatolog. Gesellschaft, Budapest, Sitzung vom 12. X. 1934.

Frieboes, Grundriß der Histopathologie der Hautkrankheiten, 7. Aufl. 1924.

Gans, Histologie der Hautkrankheiten, 1925.

Herrmann u. Walther, Über den Lichen ruber bullosus der Mundschleimhaut. Arch. f. Dermat. 168, 49—59 (1933).

Horvatt, Warschauer Dermatolog. Gesellschaft, Sitzung vom 15. X. 1936.

Jordan, Tagung der Derm. Vereinigung Groß-Hamburg, Sitzung vom 14. bis 15. XI. 1936.

Kapuscinski, Warschauer Dermatolog. Gesellschaft, Sitzung vom 8. XI. 1923.

Keller, Lichen planus und lichenoide Arsendermatitis. Derm. Wschr. Bd. 74, Nr. 1, S. 9—13. 1922.

Kumer, Über dermatoskopische Beobachtungen bei einigen Hautkrankheiten. Derm. Ztschr. Bd. 34, H. 3/4, S. 127—137. 1921.

Martenstein, Bullöse Doramadsalbenreaktion bei einem Lichen ruber planus. Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstr. Bd. 34, H. 5, S. 766 bis 767. 1926.

Matuskoff, Ein Fall von Lichen ruber pemphigoides. Derm. Wschr. 1931 II, 1340—1342.

Mraček, Handbuch der Hautkrankheiten, 1905.

Nadel, Lemberger Dermatologische Gesellschaft, Sitzung vom 3. I. 1935. Diskuss.

Riecke, Lehrbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten, 8. Aufl. 1931.

Vohwinkel, Zur Kasuistik des Lichen ruber planus et vesiculosus. Dermat. Wschr. 1928, II, 1103—1108.

Zentralblatt für Haut- u. Geschl.-Krkh., 1921—1938.

Lebenslauf

Am 11. Januar 1907 wurde ich als Sohn des Ing. Gottlieb Möller und dessen Ehefrau Luise geb. Gundlach in Großalmerode b. Kassel geboren. Nach bestandener Reifeprüfung am Wilhelmgymnasium in Kassel studierte ich Medizin in Bonn, Rostock, Hamburg und Göttingen. An letzterer Universität bestand ich am 29. Januar 1935 das medizinische Staatsexamen mit gut.

Nach Ablegung der Praktikantenzeit erhielt ich am 1. April 1936 die Bestallung als Arzt.

Bis Ende September 1936 volontierte ich an der Hautklinik der Charité Berlin. Seit 1. Oktober 1936 bin ich als Assistent an der Dermatolog. Abteilung des Rudolf-Virchow-Krankenhauses tätig.